



INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

SESIÓN ANATOMOCLÍNICA

JUEVES 23 DE ABRIL DEL 2009

PRESIDE: DR. GUILLERMO SÓLOMON SANTIBÁÑEZ
COORDINA: DRA. FLORA ELVA ZARATE MONDRAGÓN
PATÓLOGA: DRA. BEATRIZ DE LEÓN BOJORGE
T.M.S: L.T.S MIREYA ZAMORATE MARTÍNEZ
RESUMIÓ: DRA. MONTSERRAT HERNÁNDEZ GARCÍA

NOMBRE: MSG

GÉNERO: Masculino

LUGAR DE NACIMIENTO: Pátzcuaro, Michoacán

FECHA DE NACIMIENTO: 23 de Noviembre de 2005

FECHA DE 1er INGRESO: 17 de julio de 2008

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

Madre de 40 años, ama de casa; padre de 40 años, ayudante en carnicería, ambos aparentemente sanos. Abuelo paterno finado por cardiopatía, abuelo materno con DM finado por causa no especificada. Hermanos de 16, 13 y 11 años aparentemente sanos.

ANTECEDENTES PERINATALES

Producto de G6 A2 P4, control prenatal irregular. Realización de 1 USG normal, presenta amenaza de parto pretérmino en segundo trimestre que cede con manejo médico. Se obtiene por parto eutócico, de término, llora y respira al nacer, desconocen Apgar. Peso al nacer 3500 g, egresados como binomio sano, a las 72h. Onfalorrexia a los 8 días de vida.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS

Alimentado al seno materno durante 14 meses, inicia ablactación a los 8 meses, introducción a la dieta familiar a los 8 meses.

Su desarrollo psicomotor lo manifiesta por fijar la mirada al mes de edad, sostén cefálico a los 3 meses, rueda a los 4 meses, sedestación a los 8 meses, marcha a los 12 meses. Bisílabos al año de edad.

Habita en casa propia con todos los servicios, con 5 personas; convivencia con 2 perros. Inmunizaciones BCG al nacer, sabin 3 dosis, pentavalente 3 dosis, triple viral una dosis, antineumococo 3 dosis, antiinfluenza 2 dosis.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

Alérgicos negados. Hospitalización a los 13 meses durante 4 días por diarrea secundaria a rotavirus. Toma de biopsia hepática y de ganglios el 13 de mayo del 2008, transfusión de paquetes globulares y plaquetas.

PADECIMIENTO ACTUAL

Inicia a los 13 meses de vida con edema generalizado, fiebre nocturna de 39° C, diaforesis, tos productiva, diarrea con moco 3-5 veces, pastosa-líquida, litérica, al inicio "espumosa, de tres días de duración, con recurrencia cada 15 días y que recibió múltiples medicamentos. Presenta en marzo 2008 nueva recurrencia precedida por IVRA con internamiento diagnosticándose hipoalbuminemia y tratado con albúmina y diuréticos. Se egresó y tuvo un nuevo internamiento con la misma sintomatología en mayo, programándose LAPE para toma de biopsia hepática y ganglios abdominales. Se continúa seguimiento y es enviado a INP para continuar abordaje por probable enteropatía perdedora de proteínas,

INGRESO A GASTRONUTRICIÓN (17.07.08)

Talla 92cm peso 13.3 kg

Masculino de 2 años 7 meses de edad, que presenta cuadro de diarrea crónica, edema en extremidades inferiores y cuadros múltiples de infecciones de repetición, lo cual podría sugerir probable enteropatía perdedora de proteínas. Se encuentra a la EF con abdomen globoso con líquido de ascitis que no compromete la respiración. El hígado se encuentra aumentado de consistencia con bordes lisos, de 11cm, por percusión total 6x4x4cm, no esplenomegalia. Edema de extremidades inferiores. Ingresa a gastroenterología para abordaje diagnóstico.

17.07.08 GASTRONUTRICIÓN

Se realiza USG abdominal doppler con evidencia de hígado 10.1cm x 7.7cm y bazo de 6.7cmx4.6cmx2.5cm con flujo de vena porta en 3.9 y vena suprahepática derecha con flujo anormal (reporte verbal). Líquido libre escaso por debajo de capsula hepática. Se inician soluciones con albúmina 1gkgd.

18.07.08 GASTRONUTRICIÓN

Se realiza panendoscopia diagnóstica encontrando mucosa erosiva no sangrante, duodenitis reticular, se toma biopsia de esófago, antro y segunda porción de duodeno, sin complicaciones.

23.07.08 VALORACIÓN CARDIOLOGÍA

Se descarta la presencia de obstrucción venosa intra y suprahepática de la vena cava inferior, así como la presencia de hipertensión pulmonar significativa.

24.07.08 GASTRONUTRICIÓN

Se mantuvo con fiebre el día de hoy hasta de 38.9°C, dos picos esta mañana, sin infección evidente. Se inicia cobertura dicloxacilina 100mgkgd y amikacina 15mgkgd. Se reporta hemocultivo con desarrollo de bacilo gram negativo.

25.07.08 INFECTOLOGÍA

Por reporte de hemocultivo se inicia ceftriaxona 100mgkgd, suspendiendo esquema antibiótico previo.

28.07.08 GASTRONUTRICIÓN

Adecuada evolución, se suspenden soluciones con albúmina. Se realiza tránsito intestinal con floculación del medio de contraste e inflamación a nivel de tercera y cuarta porción del duodeno.

31.07.08 GASTRONUTRICIÓN Se reporta coprocultivo con desarrollo de *Campylobacter sp.* por lo que se inicia cobertura con claritromicina a 15mgkgd se realizó tránsito intestinal y se demuestra engrosamiento en los pliegues duodenales a descartar proceso inflamatorio en la mucosa. Resto normal.

04.08.08 GASTRONUTRICIÓN

Se realiza videocolonoscopia encontrando colitis inespecífica pbe infecciosa, se toman biopsias de colon transversal descendente y rectosigmoides sin complicaciones.

04.08.08 VALORACIÓN DE INMUNOLOGÍA

Masculino sin antecedentes de importancia para inmunodeficiencia primaria ni secundaria; hipogammaglobulinemia secundaria a probable pérdida por vía intestinal por pbe. linfagiectasia, ya que no cuenta con cuadro sugestivo de enteropatía perdedora con procesos infecciosos de repetición y cuadro de sepsis esta indicado la aplicación de GGIV a dosis sustitutiva.

06.08.08. Sangre oculta en heces, pH 7, actividad trípica en heces normal. Azúcares redecos positivos, grasas en heces método cualitativo negativo.

08.08.08 GASTRONUTRICIÓN

Se reportan virales para parvovirus B19 y ELISA para VIH negativos

11.08.08 GASTRONUTRICIÓN

Presenta datos clínicos y laboratoriales francos de respuesta inflamatoria sistémica, se toma radiografía de tórax con patrón parahiliar derecho. Se valoran nuevamente estudios de gabinete en los cuales hay alteración de flujo de venas suprahepáticas por una probable obstrucción, se pedirá venocavografía.

11.08.08 INFECTOLOGÍA

Se inicia cobertura para gérmenes intrahospitalarios. En cuanto a la patología de base es necesario descartar tuberculosis intestinal por lo que solicitamos PPD, BAAR en jugo gástrico, placa de tórax de los familiares TAC abdomen. Se inicia ceftriaxona 100mgkgd y dicloxacilina 100mgkgd

14.08.08 INFECTOLOGÍA

Se aísla bacilo gram negativo en hemocultivo periférico del día 11.08.08 por lo que se amplía cobertura para gram negativos incluyendo pseudomonas y anaerobios con ciprofloxacino 30mg/kgd y metronidazol 30mg/kgd, suspendiendo esquema previo.

14.08.08 INMUNOLOGÍA

Diagnóstico de hipogammaglobulinemia secundaria a linfangiectasia, cursando con infección que se agravó; integrándose datos de sepsis, por tal motivo requiere dosis sustitutiva de IGIV para regular proceso infeccioso actual.

14.08.08 GASTRONUTRICIÓN:

Se realizó sesión conjunta con patología, inmunología y nutrición, encontrándose en biopsia de duodeno dilatación de lacteales en la punta de las vellosidades, con infiltrado linfocitario en la mucosa, también en hígado y ganglio se encontraron linfáticos dilatados y en hígado las sinusoides hepáticas, también dilatadas. Se deberá descartar Tb cuenta con BAAR en jugo gástrico de otro hospital positivo por lo que se repetirá.

15.08.08 GASTRONUTRICIÓN

Se encuentra paciente aun inestable, con acidosis metabólica que ha requerido incremento de líquidos, presentando incremento en ascitis e incremento en hepatomegalia (14cm por PT). Se inicia aporte de bicarbonato a 2.2mEq/kgd, se transfunde PFC, continua con infusión de albúmina 1g/kgd, y la GGIV.

15.08.08 CIRUGÍA GENERAL

Se coloca catéter Safeno derecho 5.5Fr sin complicaciones

16.08.08 GASTRONUTRICIÓN

Se mantiene con taquipnea, PVC en 21.5 hasta 33, se administra furosemide, se disminuyen soluciones de base y se inicia dobutamina en infusión.

16.08.08 INFECTOLOGÍA

Se reporta aislamiento *Sterotrophomonas maltophila* sensible solamente a trimetoprim-sulfametoxazole 20mg/kgd suspendiendo esquema previo.

16.08.08 NOTA DE VALORACIÓN UTIP

Paciente con BUN/Cr 60, taquicardia secundaria a la dobutamina, se reducen líquidos a 600ml/2sc, se inicio vía oral, suspender bicarbonato.

20.08.08 TAC ABDOMINAL EN FASE ARTERIAL Y VENOSA

Adenomegalia global de predominio en cavidades derechas, dilatación proximal de las venas suprahepáticas, hepatomegalia generalizada con dilatación leve de la vía biliar y probable linfangiectasia hepática, con hipodensidad generalizada inespecífica. Derrame pleural derecho del 20% del hemitórax con consolidación de los segmentos I, III, IV, V, VIII, IX, X. Líquido libre intrabdominal escaso que se colecta a nivel mesentérico. Escasa cantidad de líquido entre las asas intestinales, no existe un patrón típico de linfangiectasia intestinal. Mínimo engrosamiento de los pliegues.

21.08.08 GASTRONUTRICIÓN

Presenta derrame pleural, se realiza toracocentesis obteniendo 37cc líquido amarillento, con 1475 proteínas 36 células, glucosa 88 PMN 11, MN89% DHL 68, 19 trig 25 amarillo cetrino.

21.08.08 USG ABDOMINAL

Hígado aumentado en ecogenicidad en forma generalizada pero sin evidencia de lesiones focales, las suprahepáticas se ven prominentes y dilatadas con diámetros promedio entre 9-14mm. Vesícula biliar con paredes discretamente engrosadas pero contenido anecoico. Bazo sin alteraciones. Derrame pleural bilateral.

27.08.08 GASTRONUTRICIÓN

Se reporta venografía con adecuada permeabilidad de la vena cava inferior y venas suprahepáticas (derecha y media) con flujo lento en ambas. No hay proceso obstructivo, se estudiará hipoflujo de forma sistémica.

27.08.08 INFECTOLOGÍA

Ha presentado hipotermias y se reportan pseudohifas en orina, cuenta con antecedente de estancia hospitalaria larga, ha recibido cobertura con antimicrobianos de amplio espectro por lo que iniciamos fluconazol 10mgkgd

28.08.08 CARDIOLOGÍA

Se considera que las manifestaciones clínicas del paciente son de origen extracardiaco, sugerimos considerar posibilidad de linfangiomatosis diseminada.

01.09.08 INMUNOLOGÍA

Agregar al manejo factor de transferencia para mejorar respuesta fagocitaria ante micosis.

04.09.08 GASTRONUTRICIÓN

Se encuentra con corazón estructuralmente sano, sin embargo llama la atención la gran dilatación de vena cava inferior sin presentar ninguna obstrucción en su porción distal lo que podría explicar hepatomegalia. Se observa insuficiencia venosa con colaterales tortuosas. Continúa fluconazol, se recaba urocultivo con **Candida albicans**.

06.09.08 GASTRONUTRICIÓN

Presenta dolor abdominal importante diseminado, tipo cólico, con ausencia de peristalsis a nivel abdominal, sin más datos de irritación peritoneal, sin desequilibrio hidroelectrolítico, radiografía de abdomen con ausencia de hueco pélvico. SOG drenaje biliar. Se inicia cobertura con ampicilina 100mgkgd, amikacina 15mgkgd, metronidazol 30mgkgd. Se realiza tránsito intestinal con permeabilidad del tubo digestivo.

07-09.08 GASTRONUTRICIÓN

Presenta mejoría de condiciones abdominales por lo que se inicia dieta líquida sin complicaciones, con progresión posterior.

08.09.08 USG RENAL

Muestra RD de 7.6 x 3.2 cm, RI de 7.4 x 3.3cm ambos riñones con incremento en la ecogenicidad del seno renal aunque no hay dilatación de sistemas colectores.

16.09.08 GASTRONUTRICIÓN

Se realiza valoración en cardiopediatría del H. Ignacio Chávez en donde el ecocardiograma no encontró datos patológicos ni estructurales, solo dilatación de vena cava inferior.

19.09.08 EGRESO DE GASTRONUTRICIÓN

Se egresa por encontrarse en adecuadas condiciones generales con seguimiento en 5 días en consulta externa de gastroenterología.

30.09.08 INGRESO GASTRONUTRICIÓN

Masculino 2 años 10 meses de edad, con diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari secundario a dilatación de vena cava inferior, linfangiectasia de origen a determinar. Ingresó por hipoalbuminemia 1.4 e hipogammaglobulinemia IgG 252. se inician soluciones con albúmina

01.10.08 INMUNOLOGÍA

Masculino con hipogammaglobulinemia + linfangiectasia intestinal y Pb Inmunodeficiencia Común Variable, se decide aplicación de GGIV 500mgkg.

03.10.08 ALTA GASTRONUTRICIÓN

Se decide egreso posterior a aplicación de gammaglobulina y albúmina en adecuadas condiciones generales con reingreso el 12.10.08 para venocavografía.

12-16.10.08 INGRESO Y EGRESO GASTRONUTRICIÓN

Ingreso programado para venocavografía la cual se realiza sin complicaciones. Se aplica albúmina intravenosa y se decide egreso se realizó centelleografía hepática y esplénica **13.10.08** que reportó hígado con morfología normal, discretamente aumentado de tamaño con una hipofunción difusa en todo su parénquima retículo endotelial. Bazo con morfología normal, discretamente aumentado de tamaño con una hiperfunción retículo endotelial.

02.12.08 INGRESO GASTRONUTRICIÓN

Ingresa por edema generalizado e hipoalbuminemia para administración de gammaglobulina IV y albúmina, así como interconsulta a cirugía pediátrica para realización de biopsias intestinales para diagnóstico, quienes solicitan mejoría de condiciones generales para evitar riesgo de dehiscencia y formación de fístulas.

12.12.08 CIRUGÍA GENERAL

Se realiza LAPE + bridolisis + biopsia de yeyuno, ileon y hepática sin complicaciones, se indica ampicilina 100mgkgd amikacina 15mgkgd metronidazol 30mgkgd.

12.12.08 NUTRICIÓN PARENTERAL

Se inicia nutrición parenteral central por ayuno debido a intervención quirúrgica

17-23.12.08 GASTRONUTRICIÓN

Se inician líquidos claros y se progresa dieta sin complicaciones, evoluciona satisfactoriamente, con egreso con cita a CE .

14.01.09 GASTRONUTRICIÓN INGRESO

Antecedente de neumonía comunitaria derecha con manejo en Hospital Infantil de Morelia tratamiento con cefuroxima, curso, también, con hipoalbuminemia de 1.8, se le dio infusión de un frasco de albúmina, tuvo adecuada evolución y se egresó con cefixima. Acude a CE Gastroalimentación, en donde se decidió ingreso para valoración integral además de infusión de albúmina.

25.01.09 INFECTOLOGÍA

Presenta fiebre 39°C, con antecedente de catéter subclavio derecho de 3 semanas de evolución, por lo que se indica retiro del mismo y por aislamiento de bacilo gram negativo en hemocultivo central y periférico se inicia ceftriaxona 100mgkgd

26-30.01.09 GASTRONUTRICIÓN

Se inicia gammaglobulina IV sin complicaciones, se decide egreso por adecuada evolución, completando esquema antibiótico.

24.03.09 GASTRONUTRICIÓN INGRESO

Se encuentra con hipogammaglobulinemia e hipoalbuminemia por lo que ingresa para infusión de GGIV y albúmina, en adecuadas condiciones generales. Se valorará colocación de catéter a permanencia.

270309. Sangre oculta en heces negativo, pH7, actividad trípica normal, azúcares reductores positivos, grasa negativo.

01.04.09 CIRUGÍA ONCOLÓGICA

Se coloca catéter a permanencia subclavio izquierdo sin complicaciones

02.04.09 GASTRONUTRICIÓN EGRESO

Se decide egreso con cita a consulta externa

SOMATOMETRIAS

Fecha	Peso (kg)	Talla (cm)	PC (cm)	PE	TE	PT
17.07.08	13.3	92.	48	96.4%	99.7%	98.1%
19.12.08	12.86	92.6	48	92%	96%	95%
22.01.09	12.92	94.6		87.8%	97%	93.6%

LABORATORIOS

Biometría Hemática

Fecha	Hb gr/dl	Hto %	Leu	Neut	Linf	Plaquetas	TP “/”%	TPT
17.07.08	13.3	40.2	14500	79%	17%	739mil	11.7”/109 %	44.3
24.07.08	13.6	41.7	12500	79	9	356mil		
11.08.08	13	39.3	15900	97	2	296mil		
14.08.08	10.7	31.3	20300	93	5	36mil	13.9”/78	47.6
17.08.08	11.9	35.7	10400	80	5	122mil		
20.08.08	12.4	37.4	5600	74	15	403mil		
12.10.08	14.7	43.9	11500	91	4	541mil	12.4”/106	49.6
12.12.08	14.8	44.7	12600	79	12	178mil		
25.01.09	12.6\$	40.9	19200	98	1	404mil		
24.03.08	15.1	45.7	7200	15	75	565mil	12.5”/87.6	37.3

Mycobacteria tb

30.10.08	Baciloscopia	Neg
30.10.08	Cultivo Tb	Neg

Química Sanguinea

Fecha	Glu mEq/dl	Na mEq/dl	K mEq/dl	Cl mEq/dl	BUN mg/dl	Cr mg/dl	Urea mg/dl
18.07.08	68	138	4	110	9.5	0.47	20.3
14.08.08	102	132	3.2	100	70.5	1,19	
01.09.08	127	131	3.3	100	21.6	0.33	46.2
08.09.08	87	140	3.9	117	11.6	0.36	24.8
29.09.08		142	4.3	119			
14.01.09	68	132	3.6	109	9.9	0.32	21.2

Pruebas de Función Hepática

Fecha	BT mg/dl	BD mg/dl	Alb gr/ dl	CT mg/dl	TG mg/dl	AST mU/ml	ALT mU/ml	FA mU/ml	DHL mU/ml	PT gr/ dl	GGT mU/dl
18.07.08	0.6	0.1	1.5	142	133	25	14	109	154	0.5	
14.08.08	1.6	0.86	0.80								
01.09.08	0.68	0.19	4.4	107	82			80	134		119
08.09.08	0.27	0.13	2	84	80	15	15	75	105	3.7	108
29.09.08	0.24	0.10	1.8	131	121	28	15	121	112		75
14.01.09	0.17	0.14	1.1	162		22	14	98	268		71
22.03.09			1.08			215	224				

Examen General de Orina

Fecha	Color	Aspecto	DU	pH	LEU	NiT	PROT	GLU	CET	BIL	SED	Leu	Eri	Bac	Cilindros
18.07.08	Amarillo claro	Turbio	1.025	5.	-	-	-	-	50	-		3	-	Abun	-
24.07.08	Paja	claro	1.011	5	-	-	-	-	-	-		1	-	Reg	-
13.08.08	Paja	claro	1.013	5	-	-	-	-	5	-	-	179	2	Esc	Hialino
25.01.09	Amarillo	claro	1.010	7	-	-	-	-	-	-		1	2	-	-
26.03.09	Paja	claro	1.013	7	-	-	-	-	-	-		1	2	-	-

Inmunológicos

Estudio	23.03.09
	mg/dl
IgG	218(423-1089)
IgM	76.7 (45-159)
IgA	32.6 (13-121)

Otros

04.11.08	HIV negativo
24.03.09	CPS Blastocystis hominis +